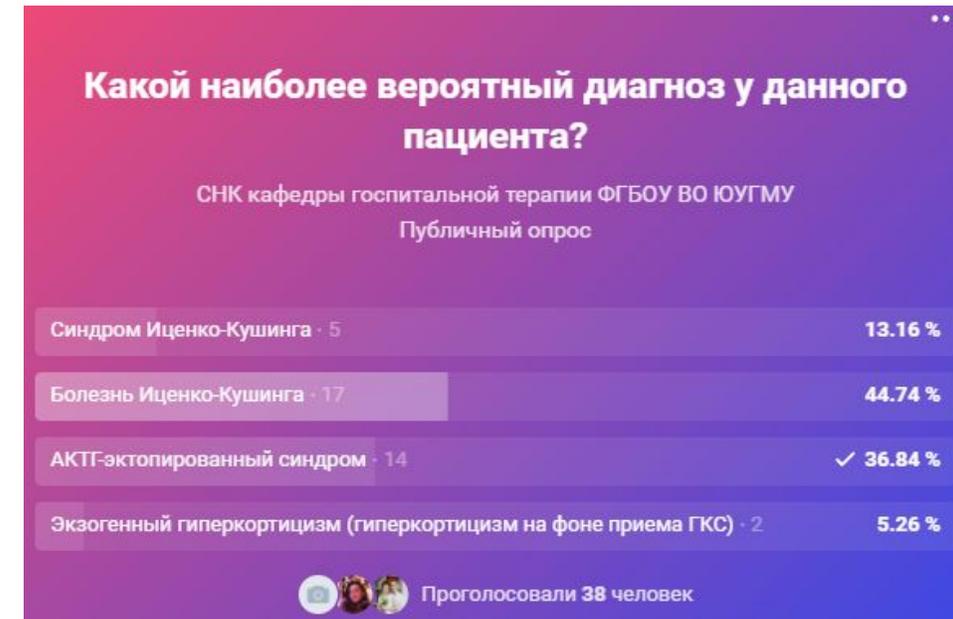


Разбор клинического случая



Условие кейс-задачи

- Пациент В., 26 лет
- Жалобы: увеличение веса, головная боль, мышечную слабость, багровые стрии в области живота и повышение АД до 160/90 мм.рт.ст.
- По данным дообследования:
Кортизол в 8 часов утра = 25 мкг/дл (13-24 мкг/дл)
Кортизол в 23 часа = 23 мкг/дл (1-4 мкг/дл)
АКТГ = 106 (10-50 пг/мл)
- Результаты большой пробы с дексаметазоном 8 мг: отсутствие подавления кортизола



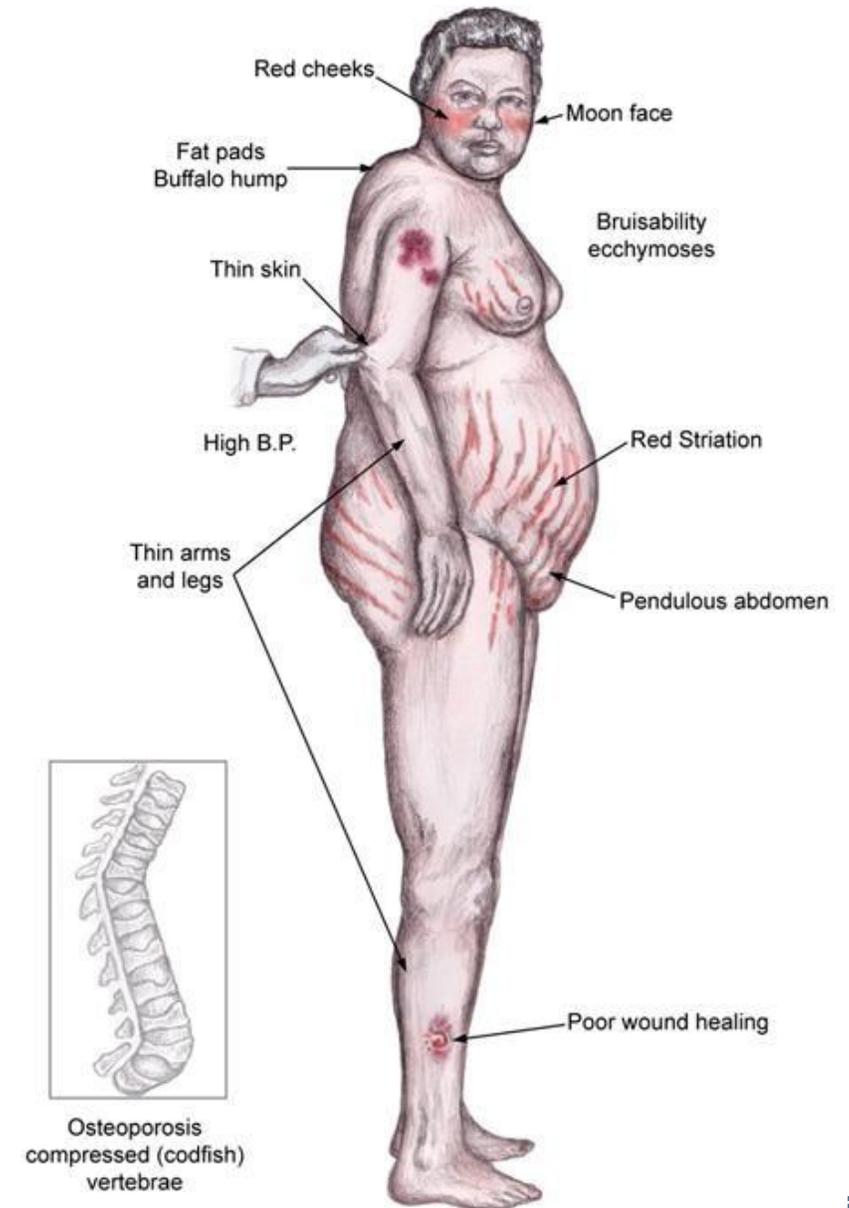
Синдром Кушинга (гиперкортицизм)

- клинический синдром, обусловленный эндогенной гиперпродукцией или длительным экзогенным приемом кортикостероидов
- Впервые клиническая картина эндогенного гиперкортицизма была описана в 1912 г. Харви Кушингом (1864—1939)



Проявления гиперкортицизма:

- Прибавка массы тела с неравномерным отложением жира в подкожной клетчатке, похудание рук и ног
- Повышение артериального давления (АД)
- Мышечная слабость
- Появление стрий на животе, плечах, бедрах
- Акне, гнойничковые поражения кожи
- Нарушения половой функции как у мужчин (эректильная дисфункция, снижение либидо и потенции), так и у женщин (олиго-, опсо- или даже аменорея, бесплодие)
- Переломы при минимальной травме
- Сахарный диабет
- Мочекаменная болезнь



Алгоритм диагностики гиперкортицизма (1)

- 1 этап: уточняем есть ли гиперкортицизм

Тесты первой линии для подтверждения гиперкортицизма:

- Кортизол суточной мочи
- Проба с 1 мг дексаметазона
- Кортизол в вечерней слюне

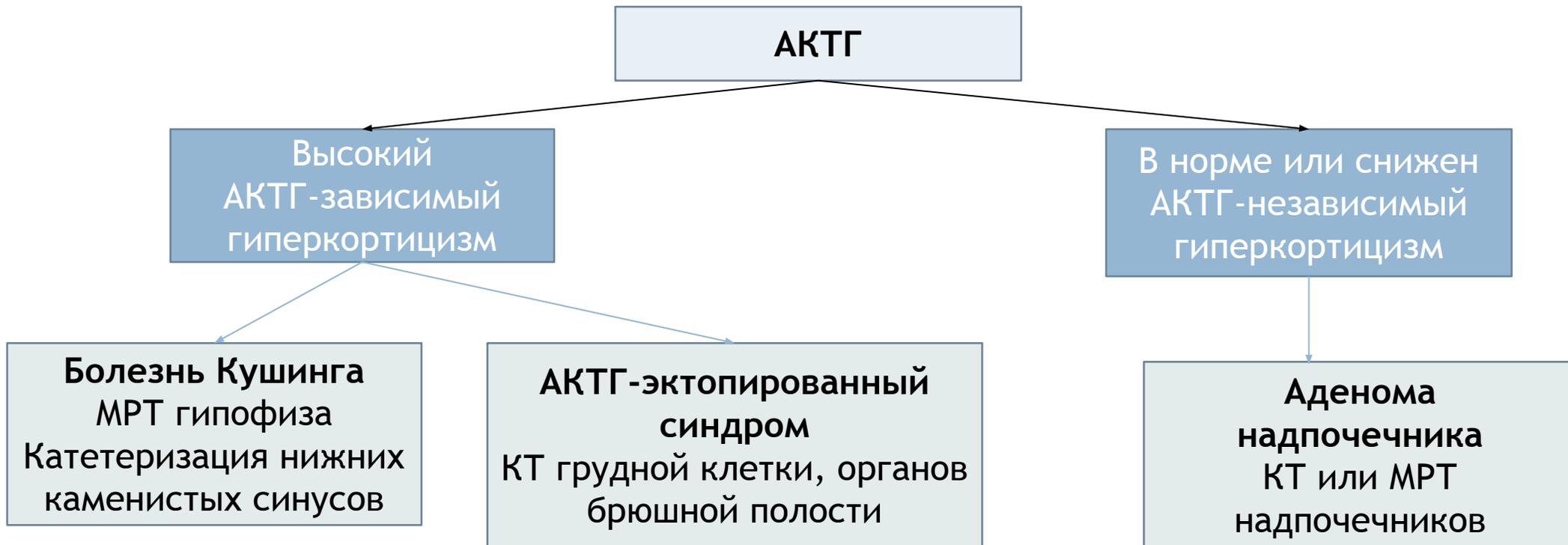
*2 положительных теста из 3х =
подтверждена гиперпродукция
кортизола*

- 2 этап: исключили экзогенный или ятрогенный гиперкортицизм (уточнили принимал ли пациент ГКС)



Алгоритм диагностики гиперкортицизма (2)

- 3 этап: Проверяем уровень АКТГ (определяем какой у нас гиперкортицизм АКТГ-зависимый или АКТГ-независимый)



АКТГ-зависимый гиперкортицизм

Ну и что же там по большой пробе с дексаметазоном?

- Неинвазивные биохимические тесты для дифференциальной диагностики АКТГ-зависимых форм гиперкортицизма основаны на допущении, что аденома гипофиза продолжает подчиняться регуляторным механизмам, свойственным здоровой ткани гипофиза
- Аденома гипофиза с большей вероятностью продемонстрирует подавление секреции АКТГ в ответ на большие дозы глюкокортикоидов - большая проба с дексаметазоном (БПД) (снижение уровня кортизола утром на 60% от исходного при приеме 8 мг дексаметазона накануне в 23:00), в то время как эктопическая опухоль, секретирующая АКТГ, не обладает такими свойствами



Соответственно наиболее вероятный диагноз у нашего пациента?

- Синдром Иценко-Кушинга
- Болезнь Иценко-Кушинга
- **АКТГ-эктопированный синдром**
- Экзогенный гиперкортицизм (гиперкортицизм на фоне приема ГКС)



С другой стороны...

- *...Иногда секреция АКТГ аденомой гипофиза, в особенности макроаденомой, не подавляется большими дозами дексаметазона, а некоторые аденомы приобретают полную автономию и не отвечают на стимуляцию кортиколиберином*
- *Кроме того, секреция АКТГ некоторыми внегипофизарными образованиями подавляется глюкокортикоидами и стимулируется кортиколиберином...*



Клинические рекомендации

Болезнь Иценко-Кушинга

МКБ 10: E24

Возрастная категория: взрослые, дети

ID: КР84

Год утверждения: 2016 (пересмотр каждые 3 года)

Профессиональные ассоциации:

- Российская ассоциация эндокринологов/Ассоциация нейрохирургов России

